

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1961

THÈSE

N°

290
287

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Henri ZAFFREYA

né le 11 Février 1934 à GAP (Htes Alpes)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le:

SEMEIOLOGIE PRECOCE
DES KYSTES DE LA QUEUE DE CHEVAL CHEZ L'ENFANT

Président : Mr. J. CATHALA, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V.

1961

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1961

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Henri ZAFFREYA

né le 11 Février 1934 à GAP (Htes Alpes)

Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le:

SEMEIOLOGIE PRECOCE
DES KYSTES DE LA QUEUE DE CHEVAL CHEZ L'ENFANT

Président : Mr. J. CATHALA, Professeur

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V^e



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

18-1-60

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutailis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.
Membre de l'Institut

ASSESSEUR. Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
» (Prof à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthesiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» (Prof à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» (Prof à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
	Beaujon SICARD (A.)
	Cochin QUÉNU (J.)
Cliniques chirurgicales	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
	Salpêtrière MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Boca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
	Bouicau LENÈGRE (J.)
	Broussais SOULIÉ (P.)
Cliniques médicales	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
	Pitié DREYFUS (G.)
	St-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (G.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes) MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	ÉLÈZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	MM.	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)	
— (Prof ^r à titre personnel)	DEPARIS (M.)	
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)	
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)	
Parasitologie	GALLIARD (H.)	
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)	
Pathologie exotique	LAVIER (G.)	
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)	
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)	
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)	
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)	
» (Prof ^r à titre personnel)	LÉVY (Mlle J.)	
Physiologie	BINET (L.)	
» (Prof ^r à titre personnel)	BARGETON (D.)	
Physique médicale	DOGNON (A.)	
» (Prof ^r à titre personnel)	DJOURNO (A.)	
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)	
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	LÉGER (L.)	
Thérapeutique	BROUET (G.)	

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (G.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.) GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch.	Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)	Parasitologie	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CADAUD (A.)
Bactériologie	NÉVOT (A.) pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)		BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (G.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONSKI (J.), m. conf.	Pathologie chirurgicale	FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) agr. par. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)		
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)	Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) RICHEL (G.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)		
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.), pr. s. ch.		AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (G.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (G.) NICK (J.) PÉQUIGNOT (R.), m. conf. POYER (P.) WOLFFRUMM (R.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)		
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hydrologie	CORNET (A.)		
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)		
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)		
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) QUENIOT (M.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neurologie	LHERMITTE (F.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROSEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)		
Obstétrique	DEGEAT (P.) SARAUX (H.)		
Ophthalmologie			

	MM.		MM.
	JOSEPH (R.)	Pneumo phtisiologie . . .	KREIS (B.)
	MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Pédiatrie-Puériculture . . .	ROZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	POLONOVSKI (G.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	ROSSIER (A.)		
Pharmacologie	BOISSIER (J.)		
	LECHAT (P.)	Stomatologie	GERNÉA (P.)
			CHAPUT (L ^{mo} A.), m.c. agr
Physiologie	PARROT (J.), pr. s. ch.		GRELLET (M.)
	DEJOURS (P.)	Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	GOUGEROT (L.), m. conf.		LAMOTTE (M.)
Physique médicale	pr. s. ch.	Urologie	QUENU (L.)
	KELLERSHOHN		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE		
	ABOULKER (P.)	Clinique obstétricale . . .	GRASSET (J.)
	AMELINE (A.), pr. s. ch.		LEPAGE (F.)
	HUGUIER (J.)		MAYER (M.)
Clinique chirurgicale . . .	OLIVIER (G.)		RAVINA (J.)
	PADOVANI (P.)	Clinique ophtalmologique .	DESVIGNES (P.)
	POILLEUX (F.)		OFFRET (G.)
	ROUX (M.)	Clinique oto-rhino-laryngo-	
	VERNE (J.-M.)	logique	MADURO (R.)
		Clinique pédiatrique et pué-	
	BOUDIN (G.)	riculture	LAPLANE (R.)
	CONTE (M.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
Clinique médicale	DOMART (A.)		
	PERRAULT (M.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
	RAMBERT (P.)	Médecine légale	GAULTIER
	THIEFFRY (S.)		
	TURIAF (J.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté . . M. LENA (J.)
Secrétaires M^{me} BEURLAND (H.), M^{lle} CHAINTREUIL (G.), M^{lle} HURÉ (A.)

Conservateur en Chef M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs M^{lles} DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.)
Bibliothécaires { M^{mes} CONTET (J.), FORGET (F.),
M^{lles} LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A. mon Père,

A Monsieur le Professeur J. CATHALA,

Président de cette thèse,

Qui m'a tant appris.

A Monsieur le Professeur agrégé Cl. POLONOWSKI,

qui m'a aidé de ses précieux conseils.

A mes Maitres des Hôpitaux,

Professeur Paul PADOVANI

Docteur Israel ASSLAÏN

Docteur Jean ANTONELLI

Docteur LANVIN

Médecins, Chirurgiens, Spécialistes des Hôpitaux.

A leurs Assistants,

Docteur Jean HERVE, Assistant des Hôpitaux,

Docteur J. AUZÉPY

Docteur L. COURNOT

Docteur E. JAPHET

Docteur J. TREVoux

Docteur J. GILBERT

Docteur J.J. RAYNAUD

Docteur J. PERREAU

Docteur L. CALENDRIER

Docteur O. LELZANT

Au Docteur G. SALLES,

Au Docteur LAZERME DE REYNES

Au Docteur J. DEBRAY

I N T R O D U C T I O N

Il nous a semblé intéressant de présenter ce cas de kyste épidermo-dermoïde de la queue de cheval découvert chez un enfant de huit ans, 8 ans après une ponction lombaire pour hémorragie méningée.

Ce cas présente avant tout l'intérêt d'une séméiologie particulièrement difficile à interpréter pour ceux qui ignorent la traduction clinique des tumeurs de ce type. Nous verrons comment la séméiologie suivante :

- raideur rachidienne en hyperlordose sans atteinte radiologique vertébrale
- démarche dandinante sur la pointe des pieds avec les genoux en demi-flexion et rotation externe légère,

doit suffire à faire évoquer l'existence d'une tumeur intra-rachidienne localisée à la queue de cheval, et en particulier les kystes épidermo-dermoïdes appelés autrefois cholestéatomes.

La prise en considération de ces deux seuls signes, évitera la confusion avec un syndrome fonctionnel ou pithiatique, diagnostic d'autant plus facilement soulevé que les signes neurologiques peuvent faire complètement défaut, que la rigidité lombaire peut elle-même évoluer par poussées - et que tous les examens complémentaires en dehors de la myélographie sont souvent négatifs.

Notre observation offre un bel exemple de ces difficultés diagnostiques.

Une revue de la littérature portant particulièrement sur l'étiologie et la séméiologie précoce de ces tumeurs, permet ensuite d'en étudier les conditions de diagnostic en dehors des syndromes neurologiques, objectifs classiques.

OBSERVATION - DISCUSSION

En Janvier 1959, le jeune Patrick M., alors âgé de sept ans, est conduit pour la première fois à la consultation de Monsieur le Professeur agrégé Cl. Polonowski pour un trouble de la marche. De toute évidence il présente une attitude et une démarche anormales et très curieuse. La lordose lombaire est très accentuée, le ventre est saillant, le dos légèrement cyphotique. Les membres inférieurs sont en rotation externe légère, surtout les genoux restent en demi-flexion. L'appui se fait sur la pointe et la partie externe des pieds. Lorsque l'enfant marche, cette position reste identique. Les pas sont petits, chacun d'eux n'est passé qu'à l'aide d'un large balancement du tronc et des hanches. Cependant, les pieds quittent à peine le sol et restent en appui plantaire antérieur. L'ensemble de la démarche donne une impression de glissement comme si l'enfant était poussé en arrière.

Ce trouble s'est très progressivement constitué depuis l'âge de deux ans, mais a varié dans son intensité selon les moments, au point que l'oncle de l'enfant, en brusquant celui-ci, obtenait un retour à une démarche sur la plante des pieds presque normale. Une discordance apparente existait d'ailleurs entre l'infirmité importante de l'enfant et sa capacité à courir et à jouer en période de vacances avec les camarades de son âge. La mère signalait aussi que le début des troubles avait coïncidé avec la survenue de douleurs brusques dans la jambe gauche, d'horaire nocturne, ne cédant qu'au massage de la jambe ; elles disparurent progressivement.

A l'examen on remarquait bien une raideur du rachis lombaire fixé en hyperlordose mais cette raideur non douloureuse à la mobilisation apparaissait plus comme une attitude que comme une contracture absolue.

La mobilité des articulations de la cheville, du genou et de la hanche était tout à fait normale. Il était cependant impossible d'étendre le genou sans mettre la jambe en forte rotation externe, comme s'il existait un véritable signe de Lassègue fixé et spontané, présent en dehors de toute limitation douloureuse de l'extension. Toute tentative de flexion de la cuisse sur le bassin, en maintenant le genou en position d'extension maxima, sans être très douloureuse, était rapidement bloquée, et la fesse décollait du plan du lit.

Le reste de l'examen clinique, par contre est entièrement négatif : les réflexes ostéo-tendineux et cutanés sont normaux. Il n'existe ni trouble de la sensibilité, ni déficit de la force musculaire. En particulier, la sensibilité périnéale est normale, le réflexe anal est présent, il n'existe pas de signe de spasmodicité.

L'interprétation de cet ensemble clinique amenait à réfuter toutes les hypothèses soulevées. La symptomatologie ne rentrait ni dans le cadre rhumatologique classique, ni dans le cadre neurologique habituel.

- Tout d'abord la démarche sur la pointe des pieds pouvait évoquer un syndrome pyramidal. Mais les réflexes étaient normaux, les cutanés plantaires se faisaient en flexion, il n'existait ni clonus, ni trouble du tonus, ni déficit de la force musculaire. Un neurologue consulté a confirmé l'absence de tout syndrome neurologique organisé même fruste. L'examen de ce spécialiste n'a révélé qu'un signe objectif : une très discrète diminution de l'achilléen gauche par rapport au droit.
- Une autre hypothèse avait aussi été soulevée : le mal de Pott. Cet enfant avait fait, en effet à l'âge de dix huit mois une primo-infection avec adénite. La vitesse de sédimentation était normale à 10 mm. Et cependant on trouvait un indice d'haptoglobine de 2,4 - Les radiographies et les tomographies vertébrales qui avaient été faites n'avaient pas montré d'anomalie des disques ou des corps vertébraux. La mise en observation, en coquille plâtrée, pendant un mois, peu de

temps auparavant n'avait d'ailleurs donné aucun résultat. Le diagnostic de Pott, fut donc rejeté malgré les antécédents tuberculeux.

- En voyant marcher l'enfant, un autre diagnostic venait à l'esprit, celui de myopathie. Certains gestes, la flexion des genoux, le dandinement évoquaient ceux des myopathes. Mais le simple examen clinique permettait de réfuter cette hypothèse, devant la raideur rachidienne et l'hyperlordose. Lorsqu'on regardait l'enfant se relever, il était manifeste qu'il n'était pas gêné par un déficit des muscles pelvi-trochantériens.
- Tout ce cycle d'examens complémentaires et de consultations spécialisées, parcouru sans résultat, on ne pouvait manquer de discuter un pithiatisme. Qu'évoquer d'autre devant cette absence de tout signe objectif indiscutable, clinique, biologique ou radiologique ? La démarche nettement contorsioniste ne ressemblait à aucune des démarches classiques à tel point qu'elle a pu faire évoquer des diagnostics aussi différents que myopathie, syndrome pyramidal, spasmes de torsion, sclérodermie. Plusieurs autres arguments pouvaient d'ailleurs plaider pour ce diagnostic, qui était suggéré par la mère et le médecin traitant.

L'enfant avait été adopté à l'âge de un mois et le savait. D'autre part son comportement lorsqu'on l'examinait était toujours très réticent et faussement opposant. Un trouble de la marche apparemment si prononcé ne semblait pas le gêner dans son activité. Il pouvait courir, jouer au volley-ball, apprendre à nager... Enfin n'a-t-on pas vu que les admonestations de son oncle faisaient presque complètement disparaître les troubles de la démarche. L'enfant fut donc montré à un neuro-psychiatre infantile. Devant l'état d'hésitation diagnostique dans lequel se trouvaient les divers médecins consultés et devant les perturbations psychologiques inévitables chez cet enfant adopté, qui faisait l'objet d'une moquerie de ses camarades pour sa démarche clownesque, ce neuro - psychiatre le prit en psychothérapie sans que le diagnostic de pithiatisme soit rejeté ni retenu, tant qu'une observation plus longue de l'enfant n'aurait pas été faite.

Le diagnostic restait donc hésitant. C'est en lisant une analyse en français de l'article de Khandrikova Mareeva, faisant mention de démarche sur la pointe des pieds et de raideur rachidienne chez des enfants présentant un cholestéatome de la queue de cheval après méningite tuberculeuse traitée, que le vrai diagnostic s'imposa brusquement et que le Docteur Polonowski convoqua l'enfant en vue d'une myélographie. Un point avait en effet toujours intrigué : l'enfant avait fait à l'âge de sept mois un coup de chaleur, au cours duquel une ponction lombaire avait montré une hémorragie méningée. Le radio-lipiodol médullaire confirma le diagnostic et l'intervention découvrit un kyste épidermo-épidermoïde au niveau de L₄.

Ainsi une symptomatologie inhabituelle rachidienne en hyperlordose, démarche dandinante sur la pointe des pieds avec jambes demi-fléchies et en rotation externe, a-t-elle permis de faire le diagnostic d'un kyste de la queue de cheval, en l'absence de tout syndrome neurologique net de compression nerveuse.

C'est sur cette séméiologie, qui nous est apparue très particulière et très mal connue, que nous voulons insister ici.

Une revue de la littérature nous permettra d'étudier la valeur séméiologique et les conditions d'interprétation de cet ensemble de signes.

HISTORIQUE -- ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le terme de cholestéatome semble avoir été employé pour la première fois par Müller en 1838 pour désigner une tumeur kystique dont le contenu pâteux, blanchâtre était riche en cholestérine.

En 1829, Cruveilhier avait créé un synonyme encore quelquefois employé "Tumeur perlée", décrivant l'aspect extérieur du kyste.

Aujourd'hui aucun de ces deux termes n'est plus accepté, les particularités d'anatomie pathologique macroscopique auxquelles ils font allusion sont contingentes. A la suite des travaux d'Anatomie pathologique de Remack en 1854, de Boestroëm en 1898 on distingue :

les kystes épidermoïdes, contenu pâteux cholestérinique, enveloppe mince et épithélium malpighien stratifié, sans papilles,

et les kystes dermoïdes dont l'enveloppe est plus épaisse et comprend du derme avec des papilles, des poils et des glandes sébacées. Il faut cependant savoir qu'en l'absence de poils cette distinction n'est pas toujours possible ; certaines tumeurs étant dermoïdes ou épidermoïdes suivant les coupes. Il semble correct de désigner ces cas, avec Locoge en 1959, par le terme d'épidermo-dermoïde.

Des tumeurs de ce type peuvent être observées un peu partout dans l'organisme. A la suite de G. Roussy nous pouvons citer : le système nerveux, l'oreille, l'oeil, le nez, le sein, le testicule, l'ovaire, l'utérus, les voies urinaires, la peau, les os et enfin les ventricules latéraux des vieux chevaux. Seules trois de ces localisations semblent avoir une certaine fréquence, l'oeil, l'oreille externe ou moyenne où des tumeurs de ce type peuvent s'observer à la suite de suppuration chronique.

Enfin, le système nerveux central où les topographies les plus diverses ont été décrites, les formes rachidiennes restant cependant les plus rares (un cas sur quatre cholestéatomes selon Mahoudeau et Daum).

- Le premier cas médullaire a été décrit en 1883 par Chiari (Centrales Cholesteatom des Dorsalmarkes Prager Med. Wsch 1883-39).
- La première localisation à la queue de cheval est due à Berka en 1906 (Cholesteatoma des cauda equina Capsilekarus Ceyskych 1906-1911).

ETIO - PATHOGENIE

Primitivement ces tumeurs ont été présentées comme des endothéliomes (Virchow) car telle était l'interprétation donnée depuis longtemps à propos de tumeurs semblables siégeant dans les ventricules latéraux des vieux chevaux. A mesure que se sont développés les études d'anatomie pathologique microscopique cette interprétation a été mise en doute.

Dès 1854 Remack soutenait l'hypothèse de l'inclusion de fragments dermo-épidermiques au cours de l'embryogenèse du système nerveux.

Boestroëm en 1898 reprend cette idée et différencie les deux types de tumeurs selon la date de l'inclusion. Très précoce, vers la 3ème semaine elle donnerait un kyste épidermoïde pur. Plus tardive, aux environs de la 5ème semaine, un kyste dermoïde.

Cette hypothèse est reprise en 1912 par G. Roussy dans le "Bulletin de l'Association pour l'étude du cancer" ; depuis elle ne fait plus l'objet d'aucune discussion. Tout au plus l'expérimentation a-t-elle fait apparaître de nouveaux problèmes. En effet s'il a été possible de préciser l'étendue et la situation des surfaces de contact entre l'épiblaste et neuroblaste (Massignan) d'autres points restent obscurs :

- d'une part le facteur du déplacement cellulaire (l'hypothèse mécanique de Holmdhal semblait contredite par la rareté de ces tumeurs).

- d'autre part, comment expliquer le développement épiblastique de cellules ectoblastiques incluses en milieu neuroblastique, contemporain, sous l'influence du même inducteur neurogène ?

Ainsi ces tumeurs sont d'origine embryonnaire. Il n'est donc pas surprenant de les trouver dans un certain nombre de cas associés à des malformations congénitales du même type (dysraphic disorders List.) qui peuvent orienter le diagnostic. Il s'agit du spina bifida occulta et des sinus dermiques simples ou infectés, éventuellement source d'abcès épûduraux ou de méningites (List. Ripley). List à la suite de ces cas IV et V a insisté pour la première fois sur la valeur séméiologique de cette association. De nombreux cas publiés depuis sont venus confirmer ce point et en 1958, Locoge fait une revue de la littérature des épidermo-dermoïdes. Sur 125 cas retrouvés, 20 sont associés à un sinus dermique, 22 soit 17,26 % à un spina bifida occulta. Au cours de la même réunion L. Ectors rapporte un cas (cas XIV) associé à un spina bifida occulta de S₁. C'est dire l'intérêt qu'il faut attacher à ces deux signes.

Beaucoup plus surprenante par contre est la question des rapports entre les kystes épidermo-dermoïdes médullaires bas situés et les ponctions lombaires. Cette question est discutée depuis 1931, année où Forestier, Haguenau, et Petit Dutailhils présentent à la "Société de Neurologie" le cas d'un adulte chez qui huit ans après une rachianesthésie, une sciatique bilatérale et une raideur rachidienne ont amené à découvrir et à opérer un kyste dermoïde sous arachnoïdien en L₃ L₄. Une ponction lombaire avait réalisé une sorte de biopsie spontanée en ramenant quelques fragments de matière blanchâtre.

Les auteurs prennent ensuite position en faveur d'une greffe épidermique entraînée par l'aiguille de rachianesthésie. Ils s'appuient sur deux arguments : la concordance démontrée entre le niveau du kyste et celui de la ponction lombaire faite huit ans auparavant, et d'autre part sur l'analogie avec les greffes épidermiques qu'il est possible d'observer aux mains, après blessure par soie circulaire.

- Avant 1931, trois cas de kystes épidermo-dermoïdes chez des malades ayant subi des ponctions lombaires avaient été publiés, mais le rapport entre le geste et sa possible conséquence n'avaient jamais été discuté. En 1923 W. Lanterburg rapporte un cas chez un malade guéri

de méningite tuberculeuse.

En 1928 Critchley Ferguson publie un deuxième cas, après une méningite cérébro-spinale survenue à l'âge de trois ans et ayant nécessité de nombreuses ponctions lombaires.

En 1930 Fraser publie un cas découvert chez un homme de 22 ans ponctionné pour rachianesthésie.

- En 1932, Michelsen publie un cas analogue à celui de Forestier et collaborateurs : une femme de 32 ans est rachianesthésiée et présente dans les suites opératoires une paraparésie avec paresthésies qui régresse en six semaines. Trois ans et demi plus tard une paraplégie spastique et une double incontinence amènent à la découverte en D₉ D₁₀ d'une tumeur dont le compte-rendu anatomo-pathologique est le suivant : "matériel caséux dans une capsule épithélioïde". Discutant de l'étiologie l'auteur retient deux possibilités sans prendre part : le transport épidermique, et l'activation d'une tumeur dysembryoplasique latente par la rachianesthésie.
- En 1945 B. Chateau dans sa thèse "Contribution à l'étude des cholestéatomes du névraxe" donne au cas Forestier la valeur d'une observation exceptionnelle et s'en sert comme un argument contre la théorie des endothéliomes en faveur d'une origine dysembryoplasique.
- En 1953, Mahoudeau et Daum découvrent chez un malade porteur d'un syndrome de la queue de cheval, un kyste dermoïde vrai. Dans leur bref article "Interspinal epidermoïd tumors (cholesteatomas) in patients treated for tuberculosis meningitis", étude de six cas, reprise et complétée de quatre cas nouveaux l'année suivante par Oeconomos et Caracallos dans la "Revue Neurologique". A la suite de leur étude clinique anatomo-pathologique et thérapeutique, les auteurs soutiennent la thèse de l'origine traumatique de ces tumeurs qu'ils interprètent comme un fragment épidermique emporté par l'aiguille de ponction lombaire et greffé dans les méninges. Ils s'appuient sur les arguments suivants : la localisation et la multiplicité de ces

tumeurs dans la zone des ponctions lombaires. Leur monomorphisme s'opposant au polymorphisme des tumeurs dysembryoplasiques. Surtout la relative fréquence qui leur a permis de découvrir en dix huit mois, leurs six premiers cas, quelques années après la découverte de la streptomycine et sa large utilisation dans le traitement des méningites tuberculeuses. La fréquence avec laquelle les auteurs portent ce diagnostic est telle, pour une maladie somme toute nouvelle qu'elle peut faire figure de trop bel argument. Avant de juger, il faut cependant tenir compte de la diminution considérable des traitements locaux à la suite de la découverte du rimifon, et d'autre part du fait qu'il est habituel en Grèce de faire les ponctions lombaires avec des aiguilles démunies de mandrin. Cette technique a certainement contribué à rendre relativement fréquente dans ce pays une affection rare ailleurs.

- Depuis 1956, plusieurs articles sont consacrés aux cholestéatomes et acceptent de plus en plus volontiers l'idée de la greffe épidermique. Plusieurs cas sont survenus après des méningites purulentes n'ayant nécessité que peu de ponctions voire même après des rachianesthésies.
- En 1956 Bertrand, Guillaume et Sanson présentent à la "Société de Neurologie" un cas de cholestéatome de la taille d'une prune survenu chez un enfant de huit ans, six ans après une méningite purulente ponctionnée avec des aiguilles sans mandrin et traitée par voie locale. Les auteurs défendent chaleureusement l'origine traumatique de ce type de tumeur en s'appuyant sur l'augmentation de fréquence avec l'extension des traitements locaux des méningites tuberculeuses. Ils insistent d'autre part sur le rôle et l'absence de mandrin.

Au cours de cette même séance de la "Société Neurologique", Hague-neau rapporte un deuxième cas survenu après rachianesthésie et manifesté par une sciatique paralysante ; il insiste sur la nécessité de l'injection, une ponction exploratrice seulement, ne pouvant selon lui, donner lieu à une greffe.

- En France, nous n'avons trouvé que deux autres publications à ce sujet.

• "Cholesteatome intrarachidien observé quatre ans après une méningite purulente traitée par voie locale". Rougeire, Dalloz et Brault. Archives Françaises de Pédiatrie 1959 N° 9.

• "Cholesteatome intrarachidien, suite tardive d'un traitement intrarachidien prolongé pour méningite tuberculeuse. Cl. Launay et collaborateurs. Société de pédiatrie - Séance du 20-XII-1960.

- A l'étranger, depuis 1956, les publications de cholestéatomes secondaires à des ponctions lombaires ne sont pas non plus très nombreuses.

En 1959, Albert Lassiera et Revuelta Gutierrez présentent trois cas - Le premier après une méningite tuberculeuse, le second après une méningite purulente, le dernier après une rachianesthésie.

En 1959 également, Khandrikova Mareeva publie une série de quatorze cas, tous chez des malades traités pour méningite tuberculeuse.

Les cas surement congénitaux ou n'ayant jamais été rachianesthésiés, dans la même période, ne semblent pas dépasser six. Duran Ramono 1956, un cas - Adams et Bose, un cas chacun - Ectors et Hosay 1958, deux cas. Hoft 1959, un cas.

Ainsi se trouve d'abord confirmée la rareté de ce type de tumeurs qui sont réputées représenter moins du quart des cholestéatomes du système nerveux central et un faible pourcentage des tumeurs médullaires (12,1 % à 3,3 % selon les auteurs), exception faite pour certains pays tel que la Grèce, et peut-être l'U.R.S.S., où l'emploi d'aiguilles sans mandrin semble expliquer une fréquence particulière.

D'autre part il ne semble pas que l'on puisse rejeter la possibilité de greffe par inclusion épidermique après rachicentèse. Depuis 1956, cette possibilité n'a été discutée par personne. Cependant il n'y a aucune raison pour nier l'origine dysembryogénique, et un certain

nombre de cas (cinq depuis 1956) sont surement congénitaux.

La guérison des méningites tuberculeuses par les traitements intrarachidiens a donc fait apparaitre une nouvelle étiologie des tumeurs médullaires basses, autrefois d'étiologie congénitale seulement.

C'est une possibilité qu'il faut avoir à l'esprit dans de tels cas, car elle peut orienter le diagnostic et conduire à une opération efficace.

S E M E I O L O G I E

Un certain nombre de ces tumeurs sont découvertes chez des malades porteurs d'un syndrome de la queue de cheval. Ces cas ne posent que peu de problèmes ; nous avons donc limité cette revue de la littérature à l'étude des signes cliniques, raideur, trouble de l'attitude et de la démarche que présente notre malade.

Comme nous le verrons nous avons trouvé assez fréquemment ces symptômes cités dans les observations mais le plus souvent le diagnostic reposait sur une séméiologie associée que ces signes viennent obscurcir. Haft a donné une liste éloquente des diagnostics évoqués : hystérie, lordose et scoliose congénitales, mal de Pott, hernie discale, poliomyélite, syndrome abdominal, myélite transverse, syndrome de Guillain-Barré, congestion médullaire, abcès épidual, myopathie, dystrophie musculaire, et pneumonie. Seuls deux auteurs, Aublach et Horeyseck ont insisté sur leur valeur séméiologique propre.

Aublach en 1951 dans son article "Beitrag zur Aitiologie und zur Klinischen Bild der Fixierten Lendenlordose " décrit trois malades présentant outre le complexe clinique dit "Hüftlendenstrieftiefe" une séméiologie des plus réduites. Cas I garçon de treize ans. A quatre ans pneumonie avec réaction méningée , douleurs hyporéflexie à droite, ponction lombaire blanche au-dessous de L₄. Epidermoïde en L₄ - L₅.

Cas II - Garçon de neuf ans et demi, hyperesthésie - douleurs - clonus, spina bifida occulta de S₁, kyste de type parasitaire allant de D₁₂ à L₃.

Cas III - Fille de sept ans, douleurs, hyporéflexie, sinus dermique, ponction lombaire blanche épidermoïde à partir de L₂.

L'essentiel du tableau clinique est donc le "Hüftlendenstreikstiefe" qui comprend trois éléments :

- une lordose lombaire
- l'impossibilité de fléchir la hanche lorsque le genou est maintenu en extension, au cours de cette manoeuvre, distincte en cela du signe classique de Lassègue, les fesses décollent du plan de la table. Lorsqu'on demande au malade debout de ramasser un objet à terre, il fléchit les genoux. Lorsqu'on lui demande de se pencher en avant, le mouvement est rapidement arrêté par une contraction visible du grand fessier qui bloque la flexion de la hanche. Le signe est appelé "Brettsymptom". Bien entendu la mobilité des genoux et des hanches examinés séparément est parfaite.
- Une démarche particulière - les malades se tiennent en hyperlordose le ventre en avant. Le dos présente une cyphose importante. Le cou est en hyperflexion. Les genoux sont en demi-flexion, les membres inférieurs en rotation externe. Le malade, penché en avant passe chaque pas en glissant sans mobiliser ses hanches, comme s'il était poussé ("Siebengang").

Selon Aublach cet ensemble de signes aurait été décrit en 1937 par Furmaier qui les rapportait à un processus d'arachnoïdite autour des racines du nerf sciatique. La même année Guntz aurait pu montrer l'existence dans de tels cas d'une périostite des apophyses articulaires. Aublach sans nier ces deux possibilités présente ses malades comme les trois premiers cas d'étiologie tumorale de ce syndrome.

Aublach donne une interprétation de ces trois signes, particulièrement intéressante en s'appuyant sur les idées de Stork. Cet auteur a en effet décrit en 1934, les conséquences statiques et dynamiques de la lordose lombaire fixée. Le processus intrarachidien probablement en irritant les racines postérieures des nerfs rachidiens provoque la lordose fixée qui

devient rapidement irréductible même sous anesthésie générale ou novocainisation par un processus de rétraction musculaire inflammatoire. La lordose lombaire entraîne une bascule du bassin en avant, les insertions des muscles longs de la cuisse se trouvent aussi écartées au-delà des possibilités d'allongement des muscles d'où la flexion permanente des genoux et le blocage des hanches à la marche.

Ces idées sont reprises intégralement par L. Horeysek en 1952, à propos d'un garçon de onze ans porteur d'un kyste dermoïde en $L_1 - L_2$.

Si personne jusqu'à Aublach n'a songé à donner à la raideur et au trouble de la démarche la valeur séméiologique qu'ils nous semblent mériter, de nombreux auteurs les ont cités à titre de symptôme accessoire.

Nous trouvons la raideur citée pour la première fois en 1930 dans l'article de J. Fraser "A cystic dermoid tumor of the spinal cord", une rigidité rachidienne accompagnait une parésie spastique avec ataxie, troubles de la sensibilité superficielle sous D_9 et troubles sphinctériens chez un homme de vingt-deux ans. La tumeur siégeait en D_9 .

En 1938, Stammers parle d'"hyperextension fixée" de la colonne vertébrale d'un garçon de deux ans dont la tumeur allait de L_4 à S_1 .

En 1941, C.F. List dans son article "Intraspinal epidermoids and dermal sinuses" qui sera analysé en détail plus loin, présente trois cas: deux kystes épidermoïdes et un kyste dermoïde. Tous les trois ont été découverts chez des malades porteurs d'une raideur rachidienne.

En 1951, Aublach publie son article "Beiliag zur Ätiologie und zur Klinischen Bild der fixierten Lendenlordose", en raison de son importance, cet article a déjà été analysé.

En 1956, Choremis et Oeconomou insistent sur la valeur séméiologique de la raideur rachidienne. "L'attitude enraidie ou au maximum l'ophiosthosis sont frappants et ceci parfois avec des rachialgies apparemment

modérées". Selon ces auteurs la raideur est un des tous premiers signes à apparaître. Au moment où le diagnostic est porté c'est un des éléments essentiels d'une symptomatologie toujours pauvre.

De nouveau en 1956, le cas de Bertrand Guillaume et Samson présentait une raideur du rachis lombaire, une lombo-sciatalgie bilatérale avec signe de Lassègue à 90° une abolition de l'achilléen gauche et une dissociation albumino-cytologique.

En 1958 les cas II et III de Locoge, d'origine congénitale, étaient raides. Pour le cas III la raideur particulièrement importante a semblé mériter une description détaillée. "La lordose lombaire très accentuée est fixée par la contracture des masses ilio-dorsales, plus forte à droite ce qui incline la colonne de ce côté, l'angulation ayant D₁₂ pour sommet".

En 1959 l'analyse en français parue dans "le Courrier" de l'article de Khandrikova Mareeva, donne en tête des signes cliniques une "immobilisation antalgique du rachis".

Le malade présenté par Launay et collaborateurs en 1960 à la Société de Pédiatrie était lui aussi raide et avait été suspecté de mal de Pott.

Dans la littérature consacrée aux kystes dermoïdes ou épidermoïdes médullaires nous avons trouvé un trouble de la démarche cité neuf fois c'est à dire presque aussi souvent que la raideur rachidienne. Nous n'avons, bien entendu, pas relevé les cas de démarche spasmodique, ni ceux où un trouble de la démarche non décrit accompagnait une paraplégie spasmodique plus ou moins évoluée.

En 1938 F.A. Stammers analysé par Locoge parle du trouble de la démarche. Malheureusement il ne nous a pas été possible de consulter ce numéro très ancien du "British Journal of Surgery".

- Le cas III de List en 1941 présentait un trouble de la démarche, mais celle-ci n'est pas décrite en détails.
- En 1951 et 1952 Aublach puis Horeyseck comme nous le verrons plus loin s'intéressent à propos de quatre cas, à la clinique et à la physio-pathologie de cette démarche si particulière.
- Choremis et Oeconomos (1956) par contre ne font aucune allusion à la démarche de leurs dix malades.
- Deux des cas publiés par Locage en 1958 présentaient une démarche anormale. Pour le cas I il est simplement fait mention d'un appui sur le bord externe des pieds : ce qui peut être interprété comme un trouble débutant mais semble-t-il similaire, à celui présenté par notre malade et par le cas III. La démarche de ce dernier malade est décrite avec précision : " A l'examen nous trouvons la malade fixée dans une attitude antalgique, les genoux légèrement fléchis et le corps penché en avant, la lordose lombaire très accentuée est fixée par la contracture des masses ilio-dorsales, plus forte à droite, ce qui incline la colonne de ce côté, l'angulation ayant D₁₂ pour sommet. Tout mouvement brusque, tout effort arrache des cris à la malade. La démarche est particulière; la malade avance en se dandinant en même temps elle glisse ses pieds quittant à peine le sol. Il ne paraît pas y avoir d'incapacité motrice des membres inférieurs".
- Il faut enfin rappeler la démarche raide sans appui sur la plante, des quatorze cas de Khandrikova Mareeva.

La ponction lombaire peut montrer une dissociation albumino-cytologique et dans les cas haut situés un blocage complet ou incomplet. Dans les formes basses, justement situées dans la zone de ponction, elle est parfois blanche. Forestier et Hagueneau ont ramené quelques fragments de matière blanchâtre. Dans le cas I d'Aublach la ponction n'était possible qu'au dessus de L₄ niveau supérieur de la tumeur. Citons encore l'observation III d'Aublach, celle d'Horeyseck et celle de Baldrey et d'Elvidge.

Ainsi la séméiologie des kystes dermoïdes ou épidermoïdes médullaires bas, nous semble comporter un élément d'une grande valeur :

- la raideur rachidienne et ses conséquences sur l'attitude et sur la marche.
- Hyperlordose fixée, demi-flexion des genoux, démarche dandinante sur la pointe des pieds nous en semblent les éléments les plus caractéristiques.

Il faudrait savoir donner à ces signes une grande valeur séméiologique malgré un contexte clinique pauvre, pauvre en douleurs, pauvre en signes neurologiques.

Un sinus dermique, un spina bifida occulta, des antécédents de ponction lombaire peuvent cependant fournir une indication précieuse.

EVOLUTION et TRAITEMENT

L'évolution des tumeurs de ce type est extrêmement lente. Les formes congénitales peuvent rester latentes jusqu'à l'âge adulte ; les formes post-rachicenthèse apparaissent après un délai de cinq à six ans environ. Dans les deux cas, le diagnostic n'est souvent porté qu'après une longue évolution clinique.

Le traitement est de toute évidence chirurgical. L'exérèse de la tumeur en respectant au maximum les formations nerveuses voisines.

Les résultats sont rapidement satisfaisants : disparition des douleurs et des troubles de la marche. Les cas opérés avec un syndrome vrai de la queue de cheval pas trop ancien semblent même susceptibles d'une bonne amélioration, mais dans ces cas beaucoup plus tardive.

O B S E R V A T I O N

Patrick M... âgé de 8 ans entre dans le service de Monsieur le Professeur J. Cathala le 17 Octobre 1960 pour trouble de la marche et raideur rachidienne.

Histoire de la maladie :

En Janvier 1959 l'enfant a été conduit pour la première fois à la consultation de Monsieur le Professeur agrégé Cl. Polonowski. Il présente le trouble de la démarche et la raideur du rachis que nous avons décrits au début de ce travail.

Ce trouble semble s'être très progressivement constitué depuis l'âge de deux ans. - âge où les parents ont remarqué que l'enfant tenait son genou gauche en légère flexion. L'extension provoquait une douleur crurale, aucun trouble de la marche ne semble encore exister.

Vers l'âge de six ans les parents remarquent les premiers troubles de la marche (marche sur la plante des pieds en creusant les reins), qui sont encore intermittents. Des radiographies des hanches, des genoux et de la colonne lombaire sont normales.

A l'âge de sept ans le trouble de la marche est permanent. En avril 1959 l'hypothèse d'un mal de Pott ayant été soulevée l'enfant est hospitalisé à St Louis. Après une observation d'un mois en coquille plâtrée, le diagnostic est éliminé, l'enfant rentre chez lui son état moteur est inchangé.

A cet ensemble de signes l'interrogatoire permet d'associer une symptomatologie douloureuse. Mais ces douleurs bien que très anciennes sont toujours restées au second plan,,intermittentes, peu intenses, elles n'ont pas inquiété les parents au même titre que la démarche et seul un interrogatoire attentif a permis de les découvrir.

Depuis son plus jeune âge l'enfant présente des douleurs de la cuisse gauche, à début nocturne, facilement calmées par un antalgique banal. Elles surviennent à intervalle très éloignés tous les deux ou trois mois.

A l'âge de six ans des crises douloureuses fréquentes de la face interne et postérieure de la cuisse gauche surviennent la nuit, au lever, au retour de l'école. Au cours de ces crises, l'enfant crie et se roule par terre. A cette époque la douleur est provoquée par la toux et les éternuements.

En Juin 1960, l'enfant est revu. La douleur de la cuisse gauche alterne avec une douleur spontanée siégeant au milieu de la crête sacrée disparaissant après dix minutes de repos, une douleur provoquée existe à ce niveau. La raideur et les troubles de la marche sont restés identiques malgré tout l'enfant reste gai et actif : il court, joue au football, apprend à nager. Cependant après l'effort il est obligé de s'allonger.

Antécédents :

- né à terme après une grossesse normale
- a été adopté à l'âge de un mois, et le sait
- à sept mois, coup de chaleur, hémorragie méningée, vérifiée par P.L. hémiplegie transitoire qui régresse en huit jours. Il n'a malheureusement pas été possible de retrouver le dossier de cette hospitalisation.
- a dix huit mois, primo-infection, adénite tuberculeuse.
- en 1958 rougeole
- vaccination antivariolique - antipolio - pas de D + T.

Examen

- Raideur rachidienne importante fixant la colonne lombaire en hyperlordose.
- La mobilité des chevilles, des genoux et des hanches est normale, mais la flexion des cuisses sur le bassin lorsque les genoux sont maintenus en extension est très vite bloquée et les fesses décollent du plan du lit. Cette manoeuvre n'est pas douloureuse.
- les réflexes ostéotendineux des membres sont normaux et symétriques pas d'hyperreflexivité
- le cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés
- le réflexe anal est présent
- il n'existe pas de trouble de la sensibilité, en particulier pas d'anesthésie en selle. Pas de troubles sphinctériens.
- pas de déficit moteur - pas de troubles du tonus.

Par ailleurs il n'existe aucune anomalie clinique, cardiaque, pulmonaire, rénale ou ganglionnaire.

La numération-formule sanguine et la vitesse de sédimentation sont normales. Une ponction lombaire ramène un liquide clair contenant 3,8 éléments/mm³ et 0,40 g d'albumine.

Le lipiodol intra-rachidien est des plus explicites. "Le produit opaque (disco lipiodol) est bloqué dans le transit cranio-caudal au niveau de L₄, arrêt en forme de cupule à concavité inférieure, bien centrée de face et de profil, écartant les racines. Après une dizaine de minutes quelques gouttes de lipiodol ont pu passer dans le cul de sac dural. Aucune anomalie du squelette en regard de ce blocage, pas d'écartement ni d'érosion des pédicules, des lames, ni des corps vertébraux. A noter seulement une lordose lombaire exagérée.

Au total, aspect évoquant "un processus prenant de l'espace", non expansif pratiquement non évolutif, intra-dural.

Hypothèses : kyste épendymaire ou arachnoïdien, kyste dermoïde ? "

Le 2 - XI - 60 l'enfant est opéré par Madame le Docteur Lepintre :

"Laminectomie L₂ L₄ - Dure mère non tendue. Ouverture - Arachnoïde très épaisse et opaque. On l'ouvre et on rencontre le lipiodol vers L₃ L₄. Les racines sont agglutinées et on découvre en les séparant une tumeur grosse comme une petite amande bien encapsulée. On incise la capsule et on évacue son contenu cireux à la curette. Aspect d'un kyste dermoïde typique. La capsule est retirée ensuite en la décollant doucement des racines qui y adhèrent. Fermeture des muscles et de la peau.

L'examen anatomo-pathologique n'a pu porter que sur le contenu du kyste (lamelles de kératine). Cependant il ne fait aucun doute que la lésion était un kyste épidermo-dermoïde.

Les suites opératoires sont des plus simples. Le 15 - XI - 60, l'enfant est de retour dans le service. Le rachis est plus souple. Les réflexes rotuliens et cutanés plantaires sont normaux. L'achilléen gauche n'est pas retrouvé. L'extension complète des membres inférieurs est impossible. Toute tentative d'extension provoque une douleur à la face postérieure des cuisses. Le 19 Novembre, l'enfant quitte le service nettement amélioré.

Deux mois après l'intervention, l'état de l'enfant a fait de nets progrès. L'appui se fait sur la plante du pied, disparition des douleurs ; il persiste encore une discrète raideur lombaire et un léger déficit de l'extension des genoux.

C O N C L U S I O N S

A l'occasion d'un kyste épidermo-dermoïde (cholestéatome) en L₄ chez un enfant de huit ans, nous insistons sur la séméiologie de ces tumeurs.

Les deux signes majeurs qui doivent suffire à faire porter le diagnostic lorsqu'ils sont associés sont :

Une lordose lombaire fixée

Une démarche dandinante sur la pointe des pieds avec genoux en demi-flexion que ne vient expliquer aucun contexte neurologique, musculaire , ou ostéo-articulaire.

Ces signes, fréquemment retrouvés dans la symptomatologie des kystes épidermo-dermoïdes médullaires bas situés, nous ont permis de faire le diagnostic dans le cas dont nous rapportons l'observation.

Ils précèdent en effet de longtemps l'installation d'une paraplégie spasmodique ou d'un syndrome de la queue de cheval.

Le contexte clinique est souvent pauvre. On recherchera une Lombosciatalgie uni ou bilatérale même ancienne, la survenue passagère de douleurs radiculaires exagérées par l'éternuement ou la toux, la présence d'une aréflexie ou hyporéflexie achilléenne le plus souvent unilatérale. Mais on ne rejettera pas sur leur absence ou sur leur caractère minime ou variable en cours de l'évolution, le diagnostic, qui peut éventuellement n'être porté que sur la raideur et le trouble de la démarche.

Il semble exister des kystes épidermo-dermoïdes congénitaux ou acquis.

Les kystes congénitaux pourront être évoqués s'il existe un sinus dermique ou un spina bifida occulta.

Des antécédents de ponctions lombaires répétées et surtout sans mandrin, doivent faire soupçonner l'existence d'un kyste acquis.

Dans le cas présenté, l'antécédent de coup de chaleur avec hémorragie méningée à l'âge de sept mois, suggère le caractère provacateur possible de cet épisode, mais sans que l'on puisse prouver le rôle de l'unique ponction lombaire effectuée à cette occasion.

Nous concluerons donc plutôt sur l'intérêt séméiologique de notre observation non diagnostiquée un certain temps par ignorance du type de démarche très spécial occasionné par ces kystes.

Nous avons pendant un certain temps, cherché à rattacher cette séméiologie à un syndrome neurologique, à un Pott, à une myopathie, avant de longuement discuter un pithiatisme, alors qu'une intervention neuro-chirurgicale simple a suffi à transformer immédiatement : une infirmité datant de plusieurs années et qui aurait pu laisser des séquelles définitives, si nous n'avions pris connaissance à temps de cette symptomatologie si spéciale.

Vu, le Président de Thèse
Professuer J. CATHALA

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

- ADAMS (R) WAGNER (W) -
Congenital cyst of the spinal meninge considered as cause
of intermittent compression of the spinal cord. Arch. Neurol.
Psychiatr. 58-57 1957
- ALBERT - LASIERA (P) - REVUELTA - GUTIEREZ
Sobre los clamados cholesteatomas de inclusion. Revista cli-
nica espanola - Madrid - 1959 - 74 - N 4
- ASKANAZY (H.)
Les tumeurs perlées du névraxe - Encéphale 33 - 209 - 1938
- AUERLACH
Beitrag zur Ätiologie und zur Klinischen Bild der fixierten len-
denlordose - Zeitsch.f. Orthop. 81 - 1951
- BABINI (R.J.) BARCELONE (R.D.)
Neurologias tumorales a proposito des tre cases des tumores
des medulo operados- Rev. Argent. Neurol. et Psych. 4 - 206 -
223 - 1939
- BAGLEY (C) ARNOLD (J.J.)
Unusual symptomatology of cauda equina tumors (report of a
case of dermoïd) with review of litterature of dermoïds and
teratomatous tumors of the vertebral canal. Transact Am. Neu-
rol. Assoc. 66 - 171-175 - 1940

- Baldrey (EB) ELVIDGE (A.R.)

Dermoïd cyst des cauda equina - Casapislekarus Ceyskysh-
1906 - II

- BOESTROEM

Centrabl - fur allg - Path - 1898 - T. VIII

- BERTRAND - GUILLAUME - SAMSON

A propos d'un cholestéatome intrarachidien lombaire - Revue
Neurol. - 1956 - 95 - 396

- BOSE (K.L.)

Dermoïd tumor of the spinal cord. J. of the Indian medical
association. 29 (2) - 16 - July 1957 - 63 - 64

- BOUCHUT

Kyste cholestéatomateux intramédullaire par disembryoplasie
nerveuse. Lyon med. 1932 - 150-694

- CHATEAU (R.)

Contribution à l'étude des cholestéatomes du névraxe -
thèse - Paris 1945

- CHIARI

Centrales cholesteatom des Dorsalmarkes Prague -Med. Wschr.
1883 - 39 - 378-380

- CHOREMIS (C) - OECONOMOS (D) - PAPADATOS (C) - GARGOULAS (A)

Intraspinal epidermoïds tumors (cholesteatomas) in patients
treated for tuberculosis meningitis - The Lancet - London -
1956 N° 6940 1° sept. 437-439

- CRAIG (R.L.)

A case of epidermoïd tumor of the spinal cord. Review of litte-
rature of spinal dermoïds and epidermoïds - Surgery 1943- 13-3

- CRUVEILHIER

Ana path. II ph. 6

- DEREYEMAËKER (A)
Compression médullaire par tumeur et kystes congénitaux.
Acta Neurol. et Psych. Belg. 1954 - 54-874
- DURAN -- RAMANO
Tumores dermoïdes del sistema nervioso. Boletin medico del
hospital infantil . Mexico 1956
- ECTORS (L) HOZAY (J)
Tumeurs epidermoïdes xéphaliques et rachidiennes - Acta
Neurol. et Psych. Belg. 58.8 665-681
- FERNANDEZ (G.J.) FOLLE (J.A.)
Epidermoïds (cholesteatomas) of spinal cord. Ann. Fac. Med.
Montevideo 40-- 171-186 55s.
- HAGUENEAU (J) - Les compressions progressives de la moëlle-Maloine 1932
- FRASER (J) -- A cystic dermoïd tumor of the spinal cord - S.G.O. 51 -
162 - 163 - 1930
- GRANT (F.C.) AUSTIN (G.M.)
Epidermoïds clinical evolution and surgical results. J. Neu-
rol. Surg. Springfield - 7-3-1950 - 190-193
- GUNTZ 1956 - cité par AUBLACH
- FURMAIER 1937- cité par AUBLACH
- HAFT (H) RANSCHOFF (J) CARTER (S)
Spinal cord tumors in children. Pediatrics 1959 - 23-6 -
1152-1159 -
- HOHMAN - 1935 - cité par AUBLACH
- HOREYSECK (L)
Ein weiterer Ätiologischer Beitrag zur fixierten Lendenlor-
dose - Zeitsch f. Orthop. 1951 - 81-66-71

- H. de JONG

Kyste épidermoïde de la queue de cheval dans un cas de rachis - J. Belge de Neurol. et de Psych. 1939-39-N°8

- KHANDRIKOVA MAREEVA

Cholesteatomes of the cauda aquina region in children who had sustained tuberculosis meningitis - Vospiosy Neurokhirurgii - Moskva - 1959-N°23-3- 4146

- LAUTERBURG (W)

Ein epidermoïd fur in Wirbelkanal und seine Kombinaison mit Hirnlasionen. Virchow's Arch.f. pathol. Anat. u. Physiol. 1922- vol. 240 - N° 1 2 6 328-352

- LANNAY (Cl) ROUGERIE (J) VERLIAC (F) THIRIEZ (H) ROBERT (P) LAUT (J)

Cholestéatome intrarachidien, suite tardive d'un traitement intrarachidien prolongé pour méningite tuberculeuse - Communication à la Société française de Pédiatrie séance du 20 - décembre 1960.

- LAMAS - GRECO (E)

Epidermoïdes craniocefalicos y raquimedulares - Revista clinica espanola Madrid 1954-74-N°4

- LEA DEL BO

Ciste dermoide cholesteatomatoso di midello spinale. VII° congresso della Soc. Italiana di Neurologia - Turin 7-9 Avril 1926

- LEFEBVRE - TENUTO-VASCONCELOS

Epidermoïde intra raqueano - Archives di Neuro Psiquitria Sao Paulo 1957 - 15 N° 1

- LIST (C.F.)

Intra spinal epidermoïds and dermal sinuses. Surg. Gyn. Obst. 1941- 73 525-538

- LOCOGE (M) BRIHAYE (S) HASAERTS (R)

Dysembryomes heterotypiques du cône médullaire. Acta Neurol. et Psych. Belg. 1958 - 8-1- 597-633

- LOCOGE (M)

Considérations sur la pathogénie des épidermodermoïdes et tératomes du système nerveux. même référence p.753-757

- MAC DONALD, CRITCHLEY et FERGUS FERGUSON

The cerebrospinal epidermoids (cholesteatomas) Brain. vol. L1 N° 4 1928 p. 334-385

- MARINESCO - DRAGANESCO

1°) Kyste epidermoïde cholestéatomateux de la moëlle épinière coexistant avec un processus syringomyélique - Contribution à l'étude de la syringomyélie- Rev. Neurol. 1924-p. 338

2°) Spina bifida lombaire - Rachisis sacré anomalies multiples de la moëlle lombo-sacrée (dysasthématomyélie) moëlle double kyste épidermoïde spinal - Ann. D'ana. path. 1929 -N°4 P.353

-- MAHOUDEAU et DAUM

A propos d'un cas de cholestéatome (kyste épidermoïde) intrarachidien comprimant la queue de cheval. Discussion Neurologique - la Semaine des Hôpitaux - 1953 - 29 N° 22 6 Avril

- MICHAILIDIS (A)

Les kystes cholestéatomateux intra medullaires par dysembryoplasie nerveuse - Thèse Lyon 1932

-- MICHELSEN (J)

Cholesteatom des rüchenmarks - Deutsche Zeitschrift für Nervenheil kinde - 1932 vol. 116 N° 2 - 123-131

- MOORE (W) WALKER (E)

Intraspinal epidermoïd tumor (case reported discussion)- Journal of Neurosurgery - 1951 - VIII - 3-343-348

- MULLER - Über der fein Bau der Geschwulste 1838 p. 150
- NAFITZGER (H) JONES (O)
Dermoid tumor of the spinal cord. Archives of Neurology and psychiatry - Chicago - 1935 - 33 N° 5 941-958
- OECONOMOS (D) CARACALOS
Cholesteatomes intra rachidien multiples complication tardive d'injections intrarachidiennes pour méningite tuberculeuse. Etude neurologique de dix cas opérés- Rev. Neurol. 1957 -97 81-101
- PAILLAS (J) DUPLAY (J) SAMBUC (R)
Les cholesteatomes du système nerveux central - Neurochirurgie (hommage à Clovis Vincent) Maloine 1949 - 229-238
- POURSINES (Y) ALLIEZ (J) VIGOUROUX (P) KNEBELLMANN (G)
Cholesteatome rachidien sous arachnoïdien siégeant en D₉
Revue neurologique - 1953 -88-3 - 204-206
- PUECH (P) PILCHET (A) VISIALI (F) BRUN (M)
Cholesteatome intramedullaire intervention, guérison.
Revue neurologique -1936 - 66-1-56-62
- RAMPAU (A)
Lésions locales macroscopiques et histologiques après traitement intrarachidien des méningites tuberculeuses - Archives d'Anatomie pathologique - 1955 N° 3 Mars.
- RAND (C W) REEVES (D L)
Dermoid and epidermoid tumors (cholesteatomas) of the central nervous system Report of 33 case - Arch. of Surg. 1943 -46- 350 - 376
- REMACK
Deutsche Klinik - 1854

- RIPLEY (W) THOMPSON (D.C.)

Pilo nidal sinuses as route of infection in case of staphylococcus meningitis - Am. J. Dis. Child 1928 - 8 785-788

- ROBERTSON and I. NGHAM

A case of cholesteatomas of the spinal cord. Pennsylvania .M.J. 1916 - 19- 408

- RODRIGUEZ (B) MEDOC (J)

Los epidermoides (cholesteatomas) y dermoïdes del sistema nervioso central - Anales de la Facultad de medicina de Montevideo - 1950 - 35-3.

- ROUGERIE - DALLOZ - BRAULT

Cholesteatome intrarachidien observé 4 ans après une méningite purulente traitée par voie locale - Arch. Fr. de Pédiatrie 1959 - 16-9

- ROUQUES (L)

Une complication inattendue des méningites tuberculeuses guéries, les tumeurs épidermoïdes de la moëlle - Presse médicale - Paris - 1957 - 17 - XI - N° 83

- ROUSSY (G)

Bulletin de l'Association pour l'étude du cancer - 22 Juillet 1912

- STAMMERS (F.A.)

Spinal epidural suppuration with special reference to osteomyelitis of the vertebrae. Brit. J. Surgery - 22-366-1938

- THUREL - DURUPT - LE BOUHIS

Kyste dermoïde intramedullaire - Revue neurologique 1952 T.86N°4

- TORRES - MARTY (L)

Tumor epidermoïde (tumor perlado o cholesteatoma) de la colla de caballo en una nina de 9 anno - Concideraciones acerca de su possible etiopathogenia - Archives de Pediatria - Barcelona 1958 - 8 - 47 - Marzo-Abril.



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante

PARIS - V •

Téléphone : ODÉon 58-90